



TITLE:

腎被膜に発生した悪性線維性組織球腫の1例

AUTHOR(S):

井上, 裕之; 岡田, 茂樹; 本郷, 吉洋; 切目, 茂; 大原, 裕彦; 高崎, 登

CITATION:

井上, 裕之 ...[et al]. 腎被膜に発生した悪性線維性組織球腫の1例. 泌尿器科紀要 1990, 36(1): 45-50

ISSUE DATE:

1990-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/116809>

RIGHT:

腎被膜に発生した悪性線維性組織球腫の1例

大阪医科大学泌尿器科学教室 (主任: 宮崎 重教授)

井上 裕之, 岡田 茂樹, 本郷 吉洋

切目 茂*, 大原 裕彦, 高崎 登

MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA ARISING
FROM THE RENAL CAPSULE: REPORT OF A CASEHiroshi Inoue, Shigeki Okada, Yoshihiro Hongo,
Shigeru Kirime, Hirohiko Ohara and Noboru Takasaki*From the Department of Urology, Osaka Medical School*

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) is now considered the most common soft tissue sarcoma in adults, but MFH arising from the renal capsule is very rare. A 77-year-old woman was admitted with a painful mass in the left flank region on September 10, 1986. Preoperative diagnosis was hypovascular retroperitoneal tumor in contact with the upper pole of the right kidney. The tumor was removed together with the right kidney on December 18, 1986, and the specimen weighted 640 gm. Histological examination revealed storiform-pleomorphic malignant fibrous histiocytoma. No postoperative adjuvant therapy was carried out. Local recurrence of the disease was found about 9 months after the operation, and the patient died on February 23, 1988.

Fifteen cases with MFH arising from the kidney reported in the Japanese literatures are reviewed, and the diagnosis, treatment, prognosis and tumor marker are discussed.

(Acta Urol. Jpn. 36: 45-50, 1990)

Key words: Malignant fibrous histiocytoma, Renal capsule, Tumor marker

緒 言

悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma, MFH) は、主として四肢に好発する軟部組織肉腫であり、後腹膜腔に発生することはきわめて稀である。今回われわれは、腎被膜より発生したと思われる MFH を経験したので文献的考察を加えて報告するとともに、本症における免疫抑制酸性蛋白 (immunosuppressive acidic protein, IAP) およびフィブリノーゲンの腫瘍マーカーとしての有用性を検討した。

症 例

患者: 77歳, 女性

初診: 1986年9月10日

主訴: 右側腹部痛性腫瘍

既往歴: 特記すべきことなし

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1985年3月頃より右側腹部に鶏卵大の無痛性腫瘍を自覚するようになったが、放置していた。1986年7月頃より腫瘍の増大を自覚し、疼痛も伴うようになってきたため近医を受診したところ、右腎腫瘍を疑われ当科に紹介された。当科初診までの過去6か月間で約3kgの体重減少を認めていたが、経過中、消化器症状や肉眼的血尿を自覚したことはなかった。

入院時現症: 身長 154 cm, 体重 45 kg, 血圧 132/90 mmHg, 栄養状態は中等度である。眼瞼結膜は軽度貧血性であるが、眼球結膜に黄疸は認めない。胸部所見では第3～5肋骨の高さで胸骨左縁に Levine 3度の拡張期雑音を聴取する。腹部所見では肝、脾および左腎は触知しないが、右季肋下に圧痛のある超手拳大の腫瘍を触知する。この腫瘍は呼吸性移動を認め、弾性硬、表面は凹凸不整で、この腫瘍に接して下方に右腎を触知する。

入院時検査成績: 血液生化学検査: 赤沈値 (1時間値) 45 mm, CRP (4+) 以外に特記すべき異常所見

* 現: 済生会中津病院泌尿器科

なし。内分泌学的検査：特記すべき異常所見なし。腫瘍マーカー：AFP 7.6 ng/ml (正常値：<20 ng/ml), CEA 1.9 ng/ml (正常値：<2.5 ng/ml), IAP 1,380 μ g/ml (正常値：<500 μ g/ml), フィブリノーゲン 1040 mg/dl (正常値：200~400 mg/dl). 尿所見：黄色透明，蛋白(±)，糖(－). 尿沈渣異常なし，尿細胞診 class 1.

心エコーにて大動脈弁閉鎖不全症を認める。胸部レ線異常を認めず。

X線学的検査所見：DIP および RP では右腎の下方偏位を認めた (Fig. 1). 腹部 CT では，右腎上極後面に密着した直径約 9 cm の腫瘤を認めた。腫瘤は被膜化されており，その内部は不均一な low density であり造影剤による増強効果はほとんどなかった (Fig. 2). 腹部大動脈造影では，右腎動脈が下方へ円弧状に圧排されていたが，新生血管像や造影剤の pooling などは認めなかった。全身 Ca シンチでは腫瘍への isotope の集積は認められなかった。

以上の所見により右後腹膜腫瘍の診断のもとに，1986年12月18日，全身麻酔下に腰部斜切開にて手術を行った。

手術所見：腫瘍と腹膜などの周囲組織との剥離は比較的容易であったが，右腎上極との剥離は困難であり，腫瘍を右腎とともに一括摘出した。なお，副腎には異常を認めず，腫大したリンパ節も認められなかった。

摘出標本の肉眼的所見 腫瘍は右腎上極より発生

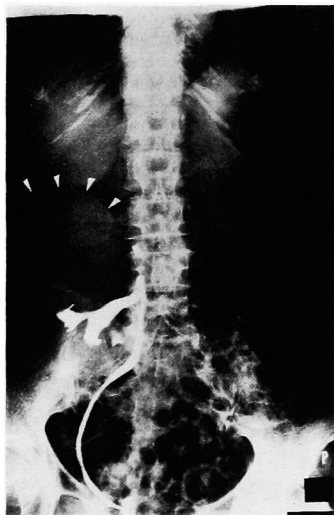


Fig. 1. Retrograde pyelography shows downward compression of the right renal pelvis and calyces.



Fig. 2. Computerized tomogram demonstrates a poorly contrast-enhancing tumor which is located in contact with the upper pole of the right kidney.

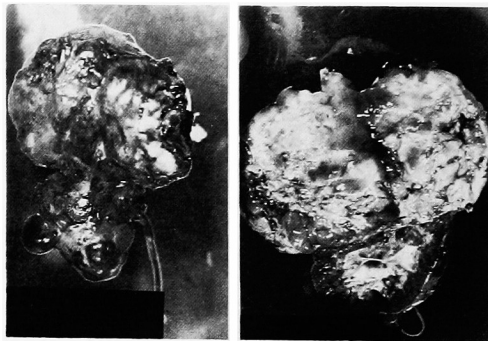


Fig. 3. Gross specimen and sectioned specimen

し，その大きさは 10×9×9 cm. 重量は腎を含め 640 g であった。表面は凹凸不整，黄白色の線維性被膜に被われ，弾性硬であった。剖面は充実性で分葉構造をとり，黄白色と黄褐色調が混在していたが，出血巣は認められなかった。腫瘍は腎脂肪被膜に被われており，腫瘍と腎を分離したところ，分離した部の腎は線維性被膜を欠いていた (Fig. 3). なお腎の表面には数個の嚢胞が認められた。

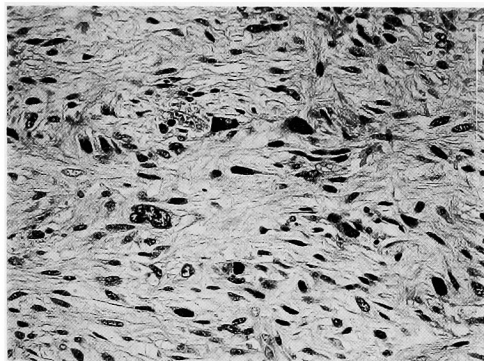


Fig. 4. Microscopic appearance of the tumor (H.E. stain). Storiform pattern of spindle cells is prominent.

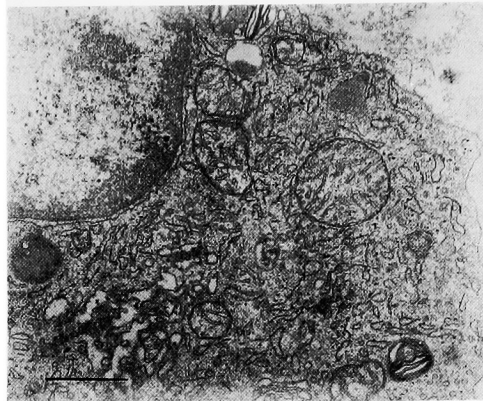


Fig. 5. Electron micrograph of the tumor shows a histiocyte-like cell. Bar=1 μ m

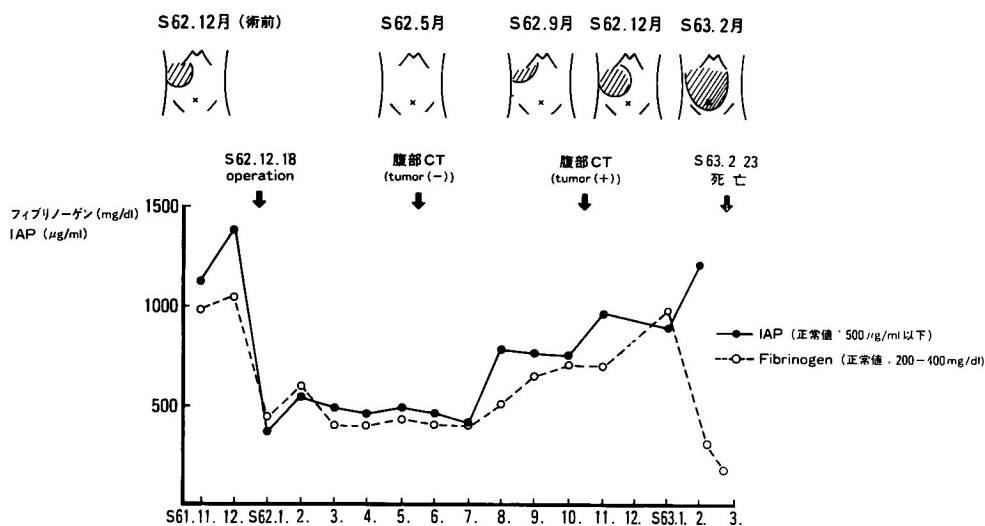


Fig. 6. Changes in serum IAP and plasma fibrinogen during clinical course

病理組織学的所見: 光顕的には、紡錘形細胞の増生が主体であり、花むしろ様の構築を示していた。核は異型性が強く、bizarre な多核巨細胞の混在も認めた (Fig. 4)。また、これらの腫瘍細胞は α -1 アンチトリプシン染色にて濃染した。腫瘍と腎実質は厚い結合組織で境されており、腎実質への浸潤は認められなかった。電顕所見では細胞膜が不規則波状に突出し、豊富なミトコンドリアや遊離リボソーム、ライソゾーム顆粒を有する組織球様細胞を認めた (Fig. 5)。

以上の所見より、腎被膜より発生した storiform-pleomorphic type の MFH と診断した。

術後経過: 術後5日目にイレウス状態となったが保存的治療により軽快し、術後33日目に退院した。補助療法としての放射線療法や化学療法は、患者が高齢で

もあり、施行しなかった。Fig. 6 に血清 IAP 値および血漿フィブリンノーゲン値の推移と臨床経過を示した。術前高値を示していた IAP およびフィブリンノーゲンは、術後1週目より著明に低下し、以後7カ月間はほぼ正常値を維持していた。しかし術後8カ月目より両者の測定値が再上昇しはじめた。術後9カ月目には右季肋下に有痛性腫瘤を自覚するようになったため、局所再発を疑い腹部 CT を施行したところ、肝下縁に接する 9 cm 径の腫瘤が認められた (Fig. 7)。本人および家族の希望もあり鎮痛剤などによる対症療法のみを行っていたが、その後この腫瘤は4カ月の間に成人頭大にまで急速に増大した。術後1年2カ月目には、悪心、嘔吐などの消化器症状をきたし、経口摂取が不良となったため再入院した。入院後、著しい低

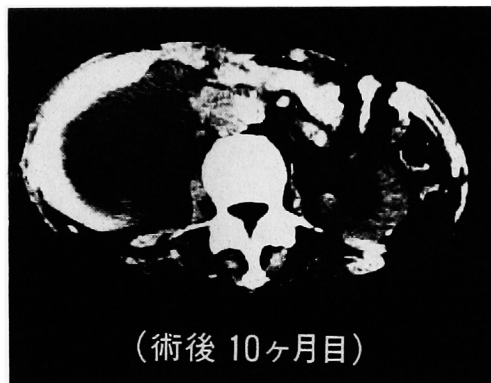


Fig. 7. Plain computerized tomogram 10 months after operation demonstrates large tumor recurrence.

蛋白血症が認められ、中心静脈栄養を併用したが、悪液質にて1988年2月23日死亡した。

剖検所見：右後腹膜腔に20×17 cmの球形の腫瘍が再発しており、肝右葉は腫瘍と横隔膜の間にはさまれ、厚さ2 cm程度にまで圧迫萎縮していた。腫瘍は原発巣と同様、被膜化されており、断面は充実性、黄色調で、一部泥状の壊死に陥っているところも認められた。病理組織学的にも、原発巣と同じ storiform-pleomorphic type の MFH と診断された。なお、腫瘍は上記の局所再発に限局しており、遠隔転移は病理組織学的にも認められなかった。

考 察

MFH は未分化間葉系細胞に由来し、それらの細胞から fibroblast 様細胞および histiocyte 様細胞の方向に分化した軟部組織肉腫と考えられている。MFH は1964年 O'Brien と Stout が malignant fibrous xanthoma として報告したものがはじめとされ、稀な疾患と考えられていた¹⁾。しかし、Weiss と Enzinger^{2,5)} によりその概念が確立され、さらに病理組織標本の電顕的検索および酵素ないし免疫組織化学的検索の進歩により、MFH の組織学的特徴が明らかになり、現在では MFH は成人の悪性軟部腫瘍のうちではその10～20%を占める最も頻度の高い肉腫と認識されている¹⁻³⁾。

臨床統計は、Weiss と Enzinger²⁾ の200例、本邦では橋本³⁾ の130例によるものがあるが、いずれも同様の傾向を示している。すなわち、男女比では、男：女=1.2～1.9：1と有意差はなく、好発年齢は50～79歳で全症例数の60～70%を占めている。また、発生部位別では、四肢に好発し全体の60～75%を占め、ついで後腹膜腔、腸間膜が10～15%、体幹部が10～15%、

頭頸部が5～10%である。そのため本症は主に整形外科領域で多く報告されている。泌尿器科領域においても MFH は、かつて線維肉腫、平滑筋肉腫、脂肪肉腫、未分化間葉系肉腫、悪性神経鞘腫などとして組織診断されていたためか、きわめて稀な疾患として扱われてきた³⁾。しかし最近では、腎実質および腎被膜、後腹膜腔、膀胱、陰嚢部に発生した MFH の報告例が散見されるようになってきている^{4,14,15)}。

腎実質および腎被膜に発生する MFH は稀であり、われわれが調べた限り、本邦では自験例を含めてわずか17例にすぎない (Table 1)。

MFH が腎に発生した場合には、排泄性腎盂造影、CT、超音波検査、血管造影、消化管造影、Ga シンチなどにより部位診断はある程度可能であるが、MFH としての特異的な所見は乏しく、術前に腎細胞癌およびその他の後腹膜腫瘍と鑑別することは通常困難である。確定診断は病理組織学的検索によらなければならない。

MFH の病理組織学的特徴は³⁾。(1) 腫瘍細胞は主として線維芽細胞様細胞、組織球様細胞およびそれらの中間の形態を示す細胞から構成され(2) 多形性があり、しばしば bizarre な腫瘍性巨細胞を認める。(3) 一部に storiform pattern がみられるなどである。さらに Enzinger と Weiss⁵⁾ は組織型を(1) storiform pleomorphic (2) myxoid (3) giant cell (4) inflammatory (5) angiomatoid の5型に分類しており、頻度としては(1)型が56.7%と最も多く、自験例も(1)型に属するものと考えられた。

MFH に対する治療は、化学療法および放射線療法の有用性について一定の見解が得られていない現在、外科的腫瘍切除が基本となっている⁷⁻¹⁰⁾。

一般に MFH は局所再発率が40～60%と高く、肺・肝・骨・リンパ節への転移率も40%であり、きわめて予後の悪い疾患である^{2,3,6)}。本邦における腎に発生した MFH についても同様に予後は不良で、記載の明らかな13例中、術後2年以上再発も転移も認めていないのは2例にすぎない (Table 1)。

本症において術後経過中に腫瘍の再発、転移の有無を知るためには種々の画像診断も有用であるが、われわれは、自験例においていくつかの腫瘍マーカーを測定し、その推移を retrospective に検討した。その結果、血清 IAP および血漿フィブリノーゲンが、自験例の臨床経過を知るうえで有用な腫瘍マーカーであったと考えられた。IAP は1977年石田らによって癌患者血清および癌性腹水から分離された分子量約59,000、

Table 1. 腎に発生したMFH 本邦症例報告

No.	報告者	年齢	性別	主訴	発生部位	治療	再発	転移	転帰	文献
1	津嘉山・他	62	女	腰痛・右下肢の しびれ感	右腎下極	試験開腹・放射線療法 化学療法	/	肺・肝・骨	術後1ヶ月 死亡	川崎医学会誌 4: 174-179, 1978
2	Wakisaka et al	48	女	発熱・有痛性右側 腹部腫瘍	右腎上極	腫瘍および右腎摘除術 放射線療法	+	不詳	術後1年4ヶ月 死亡	J Urol 120: 760-761, 1978
3	Osamura et al	35	女	有痛性右上腹部 腫瘍	右腎被膜	腫瘍および右腎摘除術	+	不詳	術後2年 生存	Virchows Arch 380: 327-334, 1978
4	八木・他	74	女	左側腰部痛 食欲不振	左腎被膜 (腎周囲組織)	腫瘍および左腎摘除術 下行結腸部分切除術	+	小腸・結腸 肺・癌性腹膜炎	術後5ヶ月 死亡	西日泌尿 41: 1185-1190, 1979
5	五十嵐・他	61	女	無痛性左側腹部 腫瘍	左腎被膜	腫瘍および左腎摘除術 化学療法	+	—	術後1年5ヶ月 生存	臨泌 36: 1141-1144, 1982
6	稲井・他	50	女	右腹部腫瘍	右腎被膜	右腎摘除術	不詳	不詳	不詳	日泌尿会誌 73: 949, 1982
7	小島・他	49	女	左腹部腫瘍	左腎被膜	左腎・脾摘除術および 左肺・大腸部分切除術 化学療法	+	—	術後2年 生存	臨泌 37: 43-46, 1983
8	原田・他	44	男	有痛性右側腹部 腫瘍	右腎	右腎摘除術 化学療法	—	—	術後3年 生存	西日泌尿 47: 791-793, 1985
9	鈴木・他	63	女	腹部膨満感	腎被膜	腎摘除術・化学療法 放射線療法	不詳	不詳	死亡 (肺炎, DIC)	日泌尿会誌 76: 455, 1985
10	金・他	57	女	歩行困難	左腎	左腎摘除術・化学療法	—	全身骨・ リンパ節・肺	術後78日目 死亡	日泌尿会誌 76: 937-938, 1985
11	澤田・他	78	男	全身倦怠感 食欲不振	左腎被膜 (腎周囲組織)	右腎摘除術・化学療法 免疫療法	不詳	不詳	術後3年1ヶ月 死亡	泌尿紀要 32: 853-864, 1986
12	島田・他	57	女	腹部腫瘍	右腎	右腎摘除術 下大静脈部分切除術	+	—	術後7ヶ月 死亡	西日泌尿 49: 831-835, 1986
13	磯部・他	42	男	無症候性肉眼的 血尿	左腎	左腎摘除術	不詳	不詳	不詳	日泌尿会誌 78: 380, 1987
14	塩野・他	65	男	右腹部腫瘍	右腎被膜	右腎摘除術	不詳	不詳	不詳	日泌尿会誌 78: 380, 1987
15	Takashi et al	46	男	超音波検査にて 右腎に腫瘍指摘	右腎被膜	右腎摘除術 化学療法	—	—	術後2年4ヶ月 生存	Urol Int 42: 227-230, 1987
16	井上・他	87	女	左側腹部有痛性 腫瘍	左腎被膜	左腎摘除術	—	—	術後6ヶ月 生存	日泌尿会誌 79: 942, 1988
17	自験例	77	女	有痛性右側腹部 腫瘍	右腎被膜	右腎摘除術	+	—	術後1年2ヶ月 死亡	

等電点3.0~3.3の酸性糖蛋白で、種々の免疫反応を *in vivo*, *in vitro* で抑制することが知られている^{11,12)}。癌患者での IAP の上昇は癌抗原に対する免疫応答として、宿主のマクロファージが産生するものと考えられている。IAP には腫瘍特異性（または組織特異性）はないと報告されているが、このことは逆に腫瘍組織汎用性に富んだマーカーといえ、手術、制癌剤などによる治療効果の判定、あるいは腫瘍の再発、転移、進展度の予測に於いて有用性があると報告されている。一方、癌体における血液凝固・線溶系はいわゆる過凝固能と低線溶能という特性があり、このことから血漿フィブリノーゲンも一種の腫瘍マーカーとして利用できるといわれている¹³⁾。ただ癌末期において DIC (disseminated intravascular coagulation) を併発した場合には、凝固・線溶系のバランスが崩れ、血漿フィブリノーゲン値の変動を腫瘍マーカーと関連させてとらえることは困難となる。自験例においても、Fig. 7 に示したように、術前高値を示していた血清 IAP 値および血漿フィブリノーゲン値の推移は、悪液質に陥った時期のフィブリノーゲン値を除けば、臨床経過をよく反映しており、両者とも非特異的であるが MFH の腫瘍マーカーとして有用であることが示唆された。

結 語

腎被膜に発生した悪性線維性組織球腫の1例を報告し、その診断、治療、予後および腫瘍マーカーについて考察した。

本論文の要旨は、第122回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。

文 献

- 1) O'Brien JE and Stout AP: Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* **17**: 1445-1455, 1964
- 2) Weiss SW and Enzinger FM: Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* **41**: 2250-2266, 1978
- 3) 橋本 洋: 悪性線維性組織球腫の臨床病理学的研究. 福岡医誌 **70**: 585-613, 1979

- 4) 澤田佳久, 山本 悟, 小川隆敏, 大川順正: 腎周囲組織に発生した悪性線維性組織球腫の1例. 泌尿紀要 **32**: 853-864, 1986
- 5) Enzinger M and Weiss SW: Malignant fibrohistiocytic F tumors. In: *Soft tissue tumors*, pp. 166-198, The CV Mosby Company, ST Louis, Toronto, London, 1983
- 6) Kearney MM, Soule EH and Ivins JC: Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. *Cancer* **45**: 167-178, 1980
- 7) 藤田 潤, 西尾恭規, 村瀬達良, 安藤 正, 垣添忠生, 松本恵一: 後腹膜悪性線維性組織球腫の1例. 泌尿紀要 **27**: 427-432, 1981
- 8) 亀岡 博, 石橋道男, 松田 稔, 鳴海善文, 藤岡秀樹, 長船匡男, 園田孝夫: Cyclophosphamide (CPM), Vincristine (VCR), Adriamycin (ADM) および Dimethyl trazeno imidazole carboxamide (DTIC) 4者併用による化学療法 (CYVA DIC 療法) が著効した後腹膜悪性線維性組織球腫の1例. 泌尿紀要 **29**: 693-700, 1983
- 9) 高橋克郎, 田中宏和, 伊藤信之, 岩崎勝郎, 鈴木良平, 芦沢 昭, 津田暢夫: 悪性線維性組織球腫に対する放射線治療の経験. 整形災害 **31**: 658-663, 1983
- 10) Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, Baker LH and Benjamin R: Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* **40**: 2010-2014, 1977
- 11) 田村啓二, 石田名香雄: 免疫抑制酸性蛋白 (IAP). 日本臨床 **43**: 484-486, 1985
- 12) 染谷洋子, 皆川佳子, 田崎京子, 宮内美子: 免疫抑制酸性蛋白 (IAP) の腫瘍マーカーとしての評価. 厚生年金病院年報 **12**: 455-460, 1985
- 13) 革島康雄: 胃癌に対する制癌剤術前投与による血液凝固ならびに線溶系の変動に関する臨床的研究. 大阪医大誌 **42**: 184-190, 1983
- 14) Ojeda JM, Johnson DE, Ames FC, Raymond AK and Ayala AG: Primary renal malignant fibrous histiocytoma. *Urology* **24**: 491-494, 1984
- 15) Takashi M, Murase T, Kato K, Koshikawa T and Mitsuya H: Malignant fibrous histiocytoma arising from the renal capsule: report of a case. *Urol Int* **42**: 227-230, 1987

(Received on April 3, 1989)
(Accepted on August 13, 1989)